Aus dem Pathologischen Institut der Universität Halle-Wittenberg.
Direktor: Prof. Dr. Wätjen.

Ein besonders gearteter Fall von Transposition der großen Gefäße.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Martin-Luther-Universität
Halle-Wittenberg.

Vorgelegt von
Louis Heinz Kettler,
Halle (Saale).

Referent: Prof. Dr. Wätjen.
Korreferent: Prof. Dr. Dr. Stieve.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Halle-Wittenberg
[Direktor: Prof. Dr. *Wätjen*].)

Ein besonders gearteter Fall von Transposition der großen Gefäße.

Von

Lutz Kettler.

Mit 7 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 13. Juli 1932.)

Immer wieder werden Mißbildungen des menschlichen Herzens beschrieben, welche sich aber häufig von früher veröffentlichten Fällen nicht wesentlich unterscheiden. Und doch ist es nötig, auch die kleinste Abweichung genau mitzuteilen, da uns nur in Mehrzahl beobachtete Störungen Einblick in den Entwicklungsgang bieten können. Sehr viel seltener aber taucht einmal ein Fall auf, der seinesgleichen unter früheren vermissen läßt. Nicht, daß er nun sprungweise Neues bietet: Viele seiner meist gehäuft auftretenden Fehler sind bekannt. Aber das eine noch nicht bisher dagewesene Bild läßt in seinem Zusammenhange mit schon früher Gesehenem neue Gedankenverbindungen erstehen und führt uns so oft einen Schritt in der Erkenntnis weiter.

Einen solchen teilweise neuen Fall möchte ich im folgenden genau mitteilen, besonders auch deswegen, weil er während seines verhältnismäßig langen Lebens eine gute klinische Beobachtung erfahren hat.

Am 23. 5. 31 wurde in die hiesige Kinderklinik der damals 3 Monate alte Kurt K. (geb. 14. 2. 31) mit der Diagnose Vitium cordis congenitum eingeliefert. Aus der Krankengeschichte, für deren freundliche Überlassung (nebst Röntgenaufnahme und Elektrokardiogramm) ich Herrn Prof. Dr. *Goebel* auch an dieser Stelle meinen besten Dank aussprechen möchte, führe ich einige für uns wichtige Angaben an:

Vorgeschichte. K. schon vor seiner Aufnahme immer blau gewesen. Besonders nach jedem Trinken und Schreien sehr starke, beängstigende Cyanose. Zustand während der Beobachtungszeit im Säuglingsheim unverändert.

Aufnahmebefund. Gut proportioniertes, gut gepflegtes Kind, in gutem Ernährungszustand (3670 g). Nicht besonders lebhaft. Bewußtsein frei.

Während der Untersuchung, beim Schreien, sichtbare, schnelle Verfärbung der vorher blassen Haut in tiefe Cyanose; dabei beschleunigte Herztätigkeit. Durch Aussetzen der Untersuchung bei Beruhigung des Kindes Rückgang der Blausucht.

Herz: Grenzen nicht verändert. Töne rein, paukend, besonders die Pulmonaltöne. Puls: leidlich gut gefüllt und gespannt. Lunge: Grenze regelrecht. Keine

Geräusche. Hände: Andeutung von Trommelschlägelfingern. Alles Übrige o. B. Diagnose: angeborener Herzfehler.

Krankenblatt. Im weiteren Verlauf von Juni bis Oktober viel Atemnot und Husten, so daß Lungenentzündung angenommen wurde.

Wa.R. —. Blutbilder: 12. 6. rote Blutkörperchen 7620000; Hb 98%, 26. 9. rote Blutkörperchen 8120000; Hb. 96%.

Am 15. 10. 31 wurde K. (8 Monate alt, 4850 g schwer) ungeheilt entlassen mit der Diagnose Vitium cordis congenitum. (Ventrikelseptumdefekt? Offener Ductus Botalli?)

Als der Kinderklinik das Anfang Mai 1932 erfolgte Ableben K.s mitgeteilt wurde, bat sie wegen der damals ungeklärten Diagnose um die Sektion, welche von Herrn

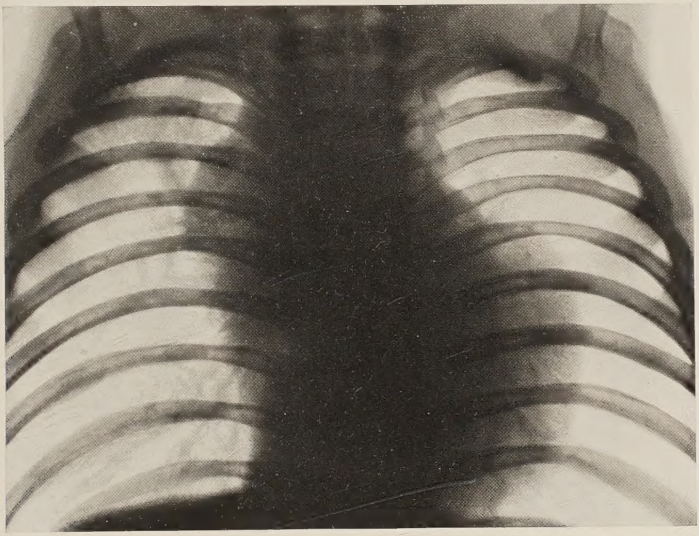

Abb. 1. Röntgenaufnahme des Herzens von vorn. (11. 6. 31 aufgenommen.)

Dr. *Jeckeln* (Pathologisches Institut Halle) am Heimatort des Kindes (Freyburg) ausgeführt wurde.

Auszug aus dem Befundbericht. Mittlerer Ernährungszustand. Haut diffus blaurötlich bis hellrot. Herz: Herzbeutelblätter spiegelnd und glatt. Herzbeutelflüssigkeit nicht vermehrt. Genaue Beschreibung s. u.

Lungen: von gewöhnlicher Größe und Festigkeit, dunkelrot, leicht diffus blutig durchtränkt. Angedeuteter dritter Lappen der linken Lunge. Sonstiges: Keine inneren Mißbildungen; kein Situs inversus. Keine Besonderheiten. Mikroskopisch in den Lungen stärkere Stauung; keine Herzfehlerzellen.

Vorläufige Diagnose. Seltene und komplizierte Herzmißbildung. Fehlen eines normalen Vorhofs- und Ventrikelseptums. Unvollständige Ausbildung der Vorhöfe. Eine einzige Lungenvenenmündung. Atypische obere Hohlvene, vor der Aorta liegend. Geschlossener Ductus Botalli. Atresie des rechten venösen Ostiums, linkes venöses Ostium dreizipfelig ausgebildet. Ausmündung der Aorta und Pulmonalis aus dem äußersten rechten Teil der Ventrikelhöhle. Zweizipfelige Pulmonalklappe. Atypische Coronarlagerung. Hydrocephalus externus. Weit offene Fontanellen. Angedeutete Dreilappung der linken Lunge. Keine weiteren Mißbildungen. Cyanose im Bereich des großen Kreislaufes. Vorgeschrittene allgemeine Fäulnis.

An dem mir übergebenen Herzen fanden sich die etwas abgeänderten, üblichen Sektionsschnitte in Vorhof und Kammer; ferner eröffnete Aorta und Pulmonalis. Die Venenstümpfe waren teilweise etwas kurz, zur Diagnose aber *völlig ausreichend*! Nachdem ich das Herz in frischem Zustande einer eingehenden Besichtigung unterzogen hatte, fixierte ich es in Formalin.

Bei der Ansicht von vorn (Abb. 2, vgl. auch Röntgenbild, Abb. 1) bietet sich ein abnorm geformtes, kammerartiges Gebilde dar, welches fast doppelt so breit (etwa 6 cm) wie lang (etwa 3 cm) ist. Eine Herzspitze zunächst nicht zu entdecken, doch kann man — wie sich auch bei

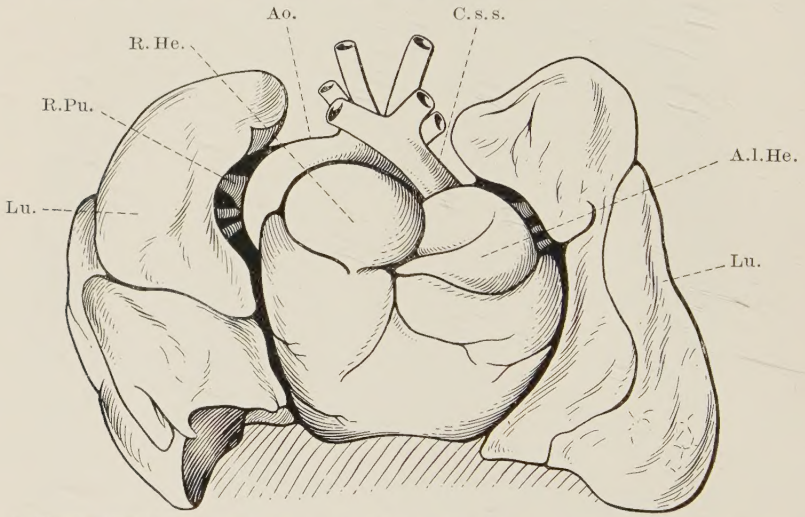

Abb. 2. Herz mit beiden Lungen; von vorn. ($^6/_{10}$ nat. Größe.) A. l. He. Anhängsel des linken Herzohrs; Ao. Aorta; C. s. s. Cava sup. sinistra; Lu. Lungen; R. He. rechtes Herzohr; R. Pu. rechter Ast der Pulmonalis.

Betrachtung des Inneren ergibt, s. u. — einen ganz rechts gelegenen, flachen Höcker als solche ansehen. Dieser Höcker geht nach links in eine breite, horizontal gelagerte „Spitzenfläche" über (etwa 3,5 cm breit), die dann in die linke — dem Margo obtusus des normalen Herzens entsprechende — Kammerseitenfläche umbiegt. Ein Sulcus longitudinalis anterior mit einem Ramus descendens der linken Kranzarterie nicht vorhanden. Statt dessen kommt ein feines Gefäß ungefähr von der Mitte der Herzbasis und verästelt sich diffus an der Vorderseite. Auch an der Hinterseite (Abb. 3) keine besondere Gliederung angelegt. Man sieht nur die Verästelungen der weiter unten zu besprechenden Herzgefäße.

Den oberen Abschluß des Herzkörpers bildet die annähernd horizontal gelagerte, vorn sogar etwas nach links unten abfallende Herzbasis (etwa 6,5 cm lang). Ein Truncus arteriosus wird an gewohnter Stelle vermißt: Statt dessen machen sich hier zwei große, dicht aneinanderliegende

Gebilde breit: die Herzohren. Während das rechte annähernd Kugelform hat und durch einen kleinen Epikardstrang mit der Ventrikelvorderfläche verbunden ist, zeigt sich das linke mehr breit als hoch und trägt ein wurmartiges Anhängsel. Dieses legt sich von links vor das zugehörige Ohr, um dann, spitz ausgezogen, rechts zu enden. Die beiden Ohren hängen überall, nur durch eine kleine Einziehung abgesetzt, fest miteinander zusammen.

Beim Suchen nach dem bisher nicht gefundenen Truncus arteriosus entdeckt man ein starkes Gefäß, welches ganz rechts aus der Seitenwand

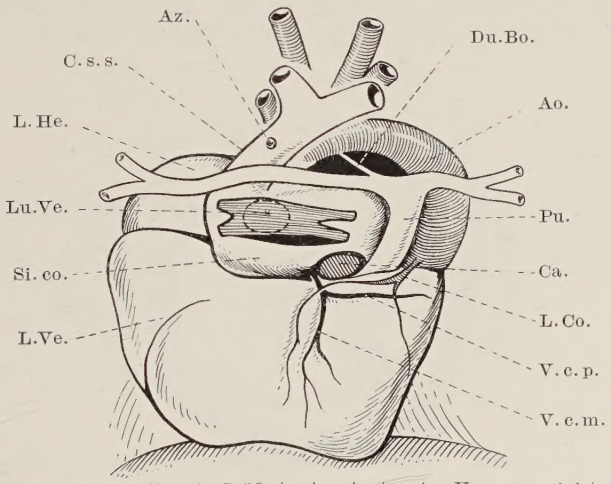

Abb. 3. Herz; von hinten. (2/3 nat. Größe.) Ao. Aorta; Az. V. azygos sinistra; Ca. Mündung der Cava inferior; C. s. s. Cava sup. sinistra; Du. Bo. Ductus Botalli; L. Co. linke Coronarie; L. He. linkes Herzohr; Lu. Ve. Lungenvenen; L. Ve. linker Ventrikel; Pu. Pulmonalis; Si. co. Sinus coronarius; V. c. m. V. cordis media; V. c. p. V. cordis parva. (Ein Teil der Aorta ist weggenommen, so daß die vor ihr liegende Cava sup. sinistra ganz zu sehen ist.)

des Herzkörpers entspringt. Dies Gefäß legt sich seitlich dem rechten Herzohr dicht an und verläuft in nach rechts konvexem Bogen aufwärts und dann nach hinten links. Bevor es hinter dem Herzen verschwindet, gibt es an seiner oberen Konvexität die auffallend kurze Arteria anonyma und die Arteria carotis communis sinistra nebst Arteria subclavia sinistra ab. Es entpuppt sich also als Aorta, die dann über den linken Hauptbronchus mit ihrer Pars descendens normal weiter nach unten zieht. Hinter der Aorta, — etwas nach links, deshalb von vorn nicht zu sehen! — entsendet das Herz ein zweites, nicht ganz so starkes Gefäß, welches steil aufwärtsziehend sich in Höhe der rechten Lungenwurzel in zwei Äste gabelt: Es ist die Lungenschlagader, deren rechter Ast nach ganz kurzem Verlauf in der Lunge verschwindet. Der linke Ast aber windet sich hinter dem Herzen, zwischen Aorta descendens einerseits, linkem Herzohr und Vena cava superior sinistra (s. u.) andererseits zur linken Lunge, wo erst

seine weitere Gabelung auftritt. Der Ductus arteriosus Botalli verbindet die konkave Seite des Aortenbogens (gegenüber dem Abgang der Arteria carotis communis sinistra) mit dem linken Aste der Pulmonalis (ganz nahe der Teilungsstelle). Er ist nicht mehr durchgängig, wie später festgestellt wurde.

Auch die Venen zeigen ein von der Norm abweichendes Verhalten. Die genauen Einmündungsverhältnisse werden bei der Beschreibung des Herzinneren dargelegt, aber über den Verlauf sei hier schon folgendes bemerkt:

Während die untere Hohlvene annähernd normal liegt, fehlt die ihr entsprechende rechte obere. Dafür setzt sich ein aus dem Zusammenfluß der beiden Venae anonymae

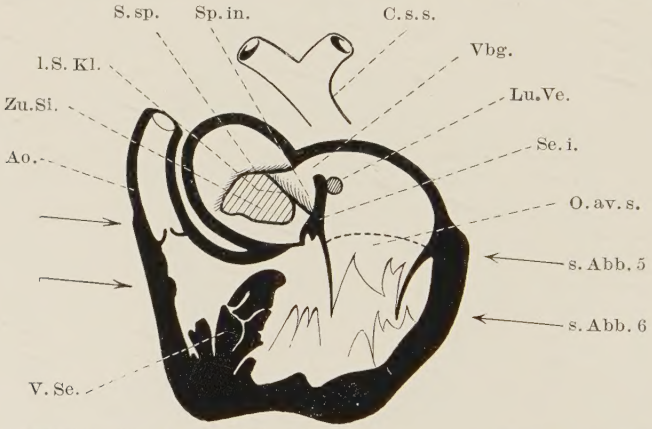

Abb. 4. Frontalschnitt. (2/3 nat. Größe.) (Man sieht in den eröffneten, hinteren Teil!) Ao. Aorta; C. s. s. Cava sup. sinistra; l. S. Kl. linke Sinusklappe; Lu. Ve. Lungenvenen-einmündung; O. av. s. Ostium atrioventriculare sinistrum; Se. i. Septum intermedium; Sp. in. Spatium interseptovalvulare; S. sp. Septum spurium; Vbg. Verbindungsgang zwischen beiden Vorhöfen; V. Se. Ventrikelseptum; Zu. Si. Zugang zum Sinus mit Einmündung der Cava inferior. (Die Pfeile beiderseits geben die Höhen der Querschnitte in den Abbildungen 5 und 6 an!)

entstehender Gefäßstamm nach links unten fort. Diese linke obere Hohlvene liegt anfangs vor der Aorta, ebenso wie ihre peripheren Äste, welche in Lage und Form keine Besonderheiten aufweisen, verschwindet dann, vor sämtlichen linken Lungengefäßen liegend, hinter dem linken Vorhofe und mündet in den Sinus coronarius ein. Am Anfang ihres im ganzen nach rechts konkaven Verlaufes nimmt sie kurz unterhalb des Anonymawinkels die Vena azygos sinistra (!) auf, die sich über die Aorta descendens schräg von hinten her biegt. (Der weitere Verlauf der Azygos ließ sich nicht mehr feststellen!)

Die vier Lungenvenen vereinigen sich zu zwei weiten Ästen, aus welchen schließlich ein gemeinsamer, ganz kurzer Stamm hervorgeht und in den linken Vorhof mündet.

Vor der Beschreibung des Herzinneren noch eine kurze Bemerkung: Unschwer wird man beim Vergleich des Röntgenbildes (Abb. 1) mit der Abb. 2 die einander entsprechenden Herz- und Gefäßteile erkennen. Betont sei nur, daß hier die „Herzspitze" nicht links, sondern rechts

hinter dem Brustbein liegt; ferner, daß der rechte Gefäßschatten nicht von der Cava superior (dextra), sondern nur vom Aortenbogen und der linke nicht von Aorta und Pulmonalis, sondern von der Cava superior sinistra gebildet wird.

Bei Eröffnung der Herzhöhlen bemerkt man das Fehlen einer normalen Vorhofscheidewand! Der oben erwähnten äußeren Einziehung zwischen beiden Vorhöfen entsprechend verläuft am Dache des Vorhofteiles von hinten, ziemlich weit rechts, eine schmale, kaum 2 mm hohe Muskelleiste schräg nach vorn, wo sie medial eine leichte Absetzung beider Vorhöfe voneinander andeutet. Eine wirksamere Trennung aber wird durch eine größere, ziemlich feste Membran bewirkt: Diese bindegewebige (1,2 cm

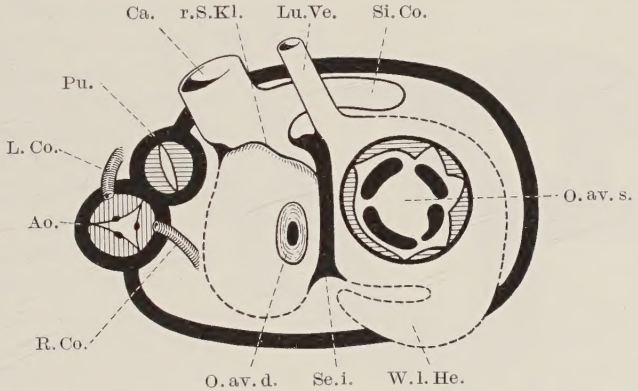

Abb. 5. Herzbasis; von oben. ($^9/_{10}$ nat. Größe) (Die Herzohren und Venen sind auf die Basis projiziert!) Ao. Aorta; Ca. Cava inferior; L. Co. linke Coronarie; Lu. Ve. Lungenvenen; O. av. d. Verschlossenes Ostium atrioventriculare dextrum; O. av. s. Ostium atrioventriculare sinistrum; Pu. Pulmonalis; R. Co. rechte Coronarie; r. S. Kl. rechte Sinusklappe; Se. i. Septum intermedium; Si. co. Sinus coronarius; W. l. He. wurmartiges Anhängsel des linken Herzohrs.

hohe) Scheidewand erstreckt sich genau sagittal (Abb. 5) von der Hinterwand nach vorn, wo sie in der Vorhofmuskelwand verschwindet. Sie liegt annähernd in der Mitte zwischen beiden Vorhöfen und läßt nach oben (Abb. 4) als Verbindung zwischen diesen eine eiförmige Öffnung, welche nur unten durch den konkaven Rand dieses Septums gut begrenzt wird. Die muskulöse Leiste und das bindegewebige Septum verlaufen konvergierend nach vorn, indem erstere hinten etwa 8 mm weiter rechts liegt, vorn aber fast eine Berührung beider stattfindet: Dadurch wird ein dreieckiger Raum angedeutet, dessen Spitze vorn und dessen Basis hinten liegt.

Im Boden des rechten Vorhofes dicht neben dem Septum eine durchsichtige, bindegewebige Stelle, welche in der Mitte knopfartig verdickt ist. (Man würde hier normalerweise das Tricuspidalostium erwarten!)

Durch eine große runde Öffnung in der Hinterwand des rechten Vorhofs (vgl. Abb. 4) gelangt man in einen Hohlraum, der aus dem breiten

Endabschnitt des Sinus coronarius gebildet wird und in welchen gleichzeitig von hinten unten die untere Hohlvene einmündet. Unten an der Grenze von Sinus und Vorhof verläuft von rechts nach links (Abb. 5), nach hinten etwas konvex, eine feine Falte, die sich, nach vorn umbiegend, dann medial im Septum verliert. Rechterseits kommt sie aus einem kleinen Muskelwulst, der annähernd in Fortsetzung der oben beschriebenen Leiste liegt. Am oberen Rande der Öffnung erhebt sich eine zweite, wesentlich kürzere Falte und verstreicht nach unten ebenfalls im Septum: In den so von der oberen Falte und dem bindegewebigen Septum gebildeten, nach oben offenen Winkel senkt sich eine kleine (4 mm tiefe) blindsackartige Höhlung ein. In den Sinus coronarius münden, dicht links neben der Cava inferior, die Vena cordis media und die hier verhältnismäßig starke Vena cordis parva ein (Abb. 3). Von der Vena cava superior dextra läßt sich am rechten Vorhof makroskopisch nichts mehr feststellen. Der durch die Vereinigung der vier Lungenvenen entstandene kurze Endast durchsetzt die Vorhofswand schräg von rechts hinten nach vorn, wo er dicht links neben dem Septum in den linken Vorhof mündet (Abb. 4). Das Ostium atrioventriculare in diesem Vorhofe ist kreisrund (1,9 cm Durchmesser) und hat 5 Klappen, von denen 2 (eine hinten links und eine vorn gelegene) nur als Rudimente anzusehen sind. Die anderen (eine fast rechteckige mediale, eine annähernd dreieckige hinten und eine ebensolche vorn links) sind bedeutend größer und reichen ziemlich weit (etwa 1,2 cm) in die Kammer hinein. Zu diesen Klappen gehören 4 sehr breite, aber flache Papillarmuskeln, die wie an den Ecken eines Quadrates aufgestellt sind (vgl. Abb. 5).

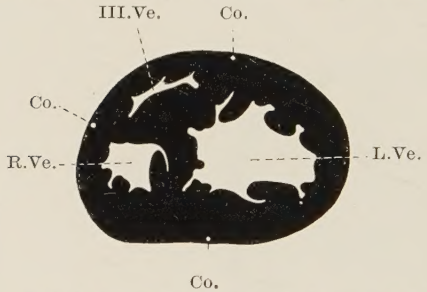

Abb. 6. Querschnitt durch den Kammerteil. ($^2/_3$ nat. Größe.) (Querschnitthöhe siehe in Abb. 4!) Co. Coronarienquerschnitte; L. Ve. linker Ventrikel; R. Ve. rechter Ventrikel; III. Ve. dritter Ventrikel.

Die von außen als einheitliches Gebilde erscheinende Kammerhöhle (Wanddicke durchschnittlich etwa 6 mm) zeigt sich innen durch eine Scheidewand weitgehend geteilt: Sie entspringt aus dem Winkel zwischen dem flachen Boden und der rechten Seitenwand (Abb. 4) und stößt schräg nach links oben in den freien Raum vor. Dadurch teilt sie eine rechts gelegene, kleinere Kammer, die sich nach oben kegelförmig erweitert, von einer linken, bedeutend größeren unvollständig ab. Diese Scheidewand erscheint wie aus stärkeren Muskelbündeln geflochten und läßt mehrere, zum Teil sehr weit unten liegende feinere Verbindungen zwischen links und rechts bestehen. Ihr Ende findet sie frei mit einem nach oben konkaven, stumpfen Rande (vgl. Abb. 7), wodurch zwischen ihr und

dem Dach des Ventrikelraumes eine mehr breite als hohe Öffnung gelassen wird. Während sie vorn allmählich in die Außenwand übergeht, trifft sie hinten in einem rechten Winkel auf eine auch als „Septum" zu bezeichnende Muskelfläche (Abb. 6); (s. auch Abb. 7).

Diese Muskelwand trennt nach hinten rechts eine feine, spaltförmige Kammer ab, welche die Herzspitze nicht erreicht und auch keinerlei Beziehung zu den Vorhöfen hat. Mit den beiden Kammerräumen steht sie durch im ganzen 4 sehr dünne Gänge (größter Durchmesser 1,5 mm!) in Verbindung, welche teils in die linke, teils in die rechte Kammer

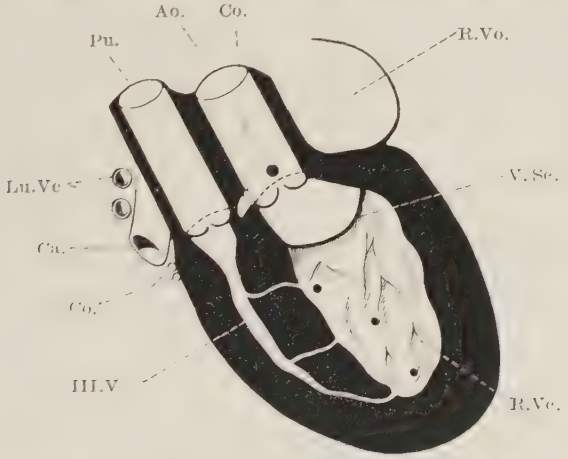

Abb. 7. Schematischer Sagittalschnitt durch die Ostien der großen Gefäße. (Natürl. Größe.) Ao. Aorta; Ca. Cava inferior; Co. Coronarien; Lu. Ve. Lungenvenenquerschnitt; Pu. Pulmonalis; R. Ve. rechter Ventrikel; R. Vo. rechter Vorhof; V. Se. oberer Rand des Ventrikelseptums; III. Ve. dritter Ventrikel.

münden. Nach oben zieht sich der Spalt in den engen Conus der Pulmonalis aus (Abb. 7), welche an ihrem Anfange nur 2 Klappen besitzt! (Rechts vorn und links hinten). (Vgl. Abb. 5.)

Anders verhält sich der Aortenconus: Das Dach der Kammerhöhle wölbt sich, von einer feinen, als Fortsetzung des Vorhofseptums erscheinenden Leiste angefangen (Abb. 4), in nach unten konvexem Bogen rechterseits zur Aortenöffnung. Diese liegt etwas rechts vor der Pulmonalöffnung und hat drei Klappen (vorn rechts, hinten rechts und links, Abb. 5). Im Sinus Valsalvae der links gelegenen Klappe beginnt eine Kranzschlagader (Abb. 5 und 7), welche zuerst horizontal nach links verlaufend sich dann an der Vorderfläche verzweigt (s. o.). Die aus dem hinten rechts gelegenen Sinus entspringende Kranzschlagader teilt sich nach ganz kurzem Verlauf in einen senkrecht nach unten und einen horizontal nach links abbiegenden und später absteigenden starken Hauptast, welche beide zusammen mit den großen Venen verlaufen (Abb. 3).

Zu erwähnen ist noch, daß am Herzbeutel keine Mißbildungen oder krankhaften Veränderungen vorhanden waren.

Nach diesem rein beschreibenden Abschnitte wollen wir uns der Frage der Formentwicklung unseres Falles zuwenden: („Formale Genese".) Denn diese klarzustellen ist ja das Ziel unserer Wünsche. Wenn uns auch gerade die letzten 25 Jahre — besonders durch die mikroskopische Untersuchung der Herzmißbildungen in Beziehung zum Reizleitungssystem *(Mönckeberg)* — in unseren Anschauungen erheblich weitergebracht haben, so kann doch auch heute noch nicht alles als endgültig feststehend bezeichnet werden. Zwar hat uns *Spitzer* durch seine vor 9 Jahren herausgebrachte „Phylogenetische Theorie" neue Zusammenhänge in der Herzentwicklung der Wirbeltiere erkennen lassen, eine Anschauung, die sich besonders auf die Lehre der Transpositionen der Gefäße auswirkt, doch möchte ich meine folgenden Ausführungen zunächst im Sinne der alten „Ontogenetischen Theorie" machen. Diese ursprünglich von *Rokitansky* aufgestellte, von *Lochte* und *Geipel* fortgeführte Lehre wurde von *Mönckeberg* den modernen Ergebnissen angepaßt und vermag uns besonders die Mißbildungen der Septen sehr anschaulich darzustellen. Aus diesem Grunde werde ich in Anlehnung an sie meinen Fall zu klären suchen, immer fußend auf den Ergebnissen der normalen Entwicklungslehre, wie sie uns durch *Born, Bromann, His* und *Tandler* gelehrt wird. (Die genauere Berücksichtigung *Spitzer*s s. u.)

Unsere Mißbildung stellt eine Entwicklungsstörung der ersten Phase *(Mönckeberg)* dar, denn sie ist schon im Stadium der Schleifenbildung entstanden. Ihre „teratogenetische Terminationsperiode", d. h. „die Embryonalzeit, zu der spätestens die mißbildende Ursache eingewirkt haben muß" *(Schwalbe)*, liegt also noch vor der Ausbildung der Scheidewände (etwa 4. Woche). Denken wir uns nämlich den groben Verlauf der Herzschleife (ohne Septen usw.), so haben wir ein ähnliches Bild, wie es der ersten Anlage des Kammerschlauches entspricht: Der nach hinten durch den Ohrkanal mit dem gemeinsamen Vorhofe in Verbindung stehende Kammerschenkel biegt rechts unten in den Bulbusschenkel um, der noch nicht seine spätere Lage zwischen den beiden Herzohren eingenommen hat (z. B. *His:* Embryo Lg, S. 130). Schon die etwas älteren Embryonen (von 2,5 und mehr Millimeter Länge; s. *His, Tandler* u. a.) zeigen diese kennzeichnende Mittelstellung, welche dann für immer beibehalten wird. Wir müssen hier also in dieser Zeit eine Ursache annehmen (s. u.), welche die sonst immer eintretende Verschiebung des Bulbusteils nach vorn und links verhinderte. Im Anschluß daran ist es auch zu einer abnormen Rechtsverlagerung des Truncus arteriosus bis hinauf zur Gegend des 6. Gefäßbogens gekommen, welche erst weiter oben, vom 4. Bogen aufwärts, berichtigt werden konnte: Denn die Stelle des früheren Abgangs des 6. Gefäßbogens, jetzt Höhe der Teilung der Pulmonalis mit Ductus Botalli, liegt noch ganz rechts; die des

4. hat durch das starke Abbiegen des Aortenbogens nach links (vgl. Abb. 2) beinahe ihre normale Lage erreicht, und nur die Kürze der Anonyma (4. rechter Bogen!) verrät noch etwas von der Rechtsabweichung.

An der Kammer geht die zuerst bestehende, sich allmählich aus der Horizontalen in die Vertikale einstellende „Bulboventrikularspalte" *(Tandler)*, d. h. die Grenze zwischen Bulbus- und Ventrikelschenkel, mit der ihr innen entsprechenden Grenzwand später verloren, indem dies primitive Kammerseptum von unten nach oben durch Atrophie zugrunde geht (*Bromann. Tandler* ist anderer Ansicht!). Wir erhalten so den auch jetzt noch bestehenden weiten Herzschlauch, der sich von links nach rechts erstreckt. (Besonders deutlich auf dem Frontalschnitt in Abb. 4.) Aus dieser Entwicklung heraus versteht sich die Breite, vor allem auch des langausgezogenen Dachteils des Ventrikels von selbst.

Gehen wir die weiteren Mißbildungen in der mutmaßlichen Reihenfolge ihrer Entstehung durch, so kommen wir jetzt zur Vorhofscheidewand. Unendlich reich ist das Schrifttum an Angaben über die verschiedenartigsten Lücken und Fehlbildungen dieses Septums (*Herxheimer, Preiß, Ruge* und viele andere), und doch habe ich keinen entsprechenden Fall gefunden. Meist handelt es sich um das Offenbleiben des Foramen ovale, seltener um das Bestehen eines Foramen primum oder etwa um sekundäre Durchlöcherungen. Diese letzten scheiden nach Lage des Falles von selbst aus. Gegen ein erhaltenes Foramen primum spricht die Lage der Öffnung. Diese müßte oben von dem Rand des Septum primum *(Born)* begrenzt sein, könnte unten aber nur bei voll ausgebildetem Ventrikelseptum einen Abschluß haben. Dies alles ist hier nicht der Fall! Auch für ein erhaltenes Foramen secundum (ovale) lassen sich keine Beweise bringen: Das Foramen ovale ist doch eine „Öffnung im Septum primum" und müßte als solche dann wenigstens auch kenntlich sein, d. h. ringsherum von einem, wenn auch noch so schmalen Rande begrenzt werden. Die obere, sowie die oberen Teile der vorderen und hinteren Vorhofswand sind aber an den in Frage kommenden Stellen ohne jede Andeutung irgendeiner Erhebung oder eines sonstiges Restes des Septum primum.

Es folgt aus obigem, daß es in unserem Falle nicht zur Bildung eines Septum primum im Sinne *Borns* gekommen ist.

Legen wir die Lehre *His'* von der Entstehung des unteren Abschnittes des normalen Vorhofseptums zugrunde, so können wir sofort die Herkunft des unsrigen erklären! Wenn *His* sagt: „Von der hinteren Vorhofswand ausgehend tritt das Septum intermedium mehr und mehr nach vorn: es erreicht zunächst mit seinem oberen Saum die gegenüberliegende Wand des Vorhofes....und verwächst mit ihr", so könnte das genau so für unser Septum gesagt sein! Ich sehe es also für das aus der Spina vestibuli entstandene Septum intermedium an, welches infolge des Fehlens des Septum superius *(His)*, bzw. des Septum primum *(Born)* weiter aufwärts als gewöhnlich gewachsen ist.

Meine Behauptung glaube ich nicht nur der Form und Lage des Septums wegen (vgl. hierzu die Abb. 106 bei *His*, Embryo ϑ), sondern auch aus folgender Überlegung heraus aufstellen zu dürfen.

Ich muß dazu auf die Veränderungen des gemeinsamen Ohrkanals kurz zu sprechen kommen und vorausschicken, daß es nur dann zu einer Teilung in zwei getrennte venöse Ostien kommt, wenn mindestens eines der hierfür in Frage kommenden Septen als „Gleitbahn" für die Vereinigung der Endothelkissen dient *(Mönckeberg)*. Weiterhin ist nun diese Vereinigung aber Voraussetzung für das Bestehenbleiben der hinteren Muskelverbindung zwischen Vorhof und Kammer, d. h. für die Entwicklung des normalen Atrioventrikularbündels (*Mönckeberg*; auf seine später veröffentlichten beiden Ausnahmen will ich hier nur hinweisen!). Nun ist es aus anderen Gründen (s. u.) in unserem Falle zwar nicht zur Ausbildung zweier Ostien gekommen. Aber das Atrioventrikularbündel liegt doch an normaler Stelle (s. u.). Da nun das Septum intermedium die normale Abspaltung und damit Ausbildung des *His*schen Bündels bewirkt, haben wir somit einen Beweispunkt für die Richtigkeit unserer Annahme.

Was nun die Bildungen im rechten Vorhofe anlangt, so schildert *Chiari* bei einem $7^1/_2$jährigen Mädchen das Erhaltenbleiben der ganzen rechten Sinusklappe samt Septum spurium und Resten der linken Sinusklappe. Bei *Sternberg* ist es durch die Verlaufsabweichung des Septum secundum zusammen mit dem Septum spurium sogar zur Bildung eines dritten Vorhofs gekommen. Unser Fall steht zwischen beiden. Wir hätten also die muskulöse Leiste als das durch die hintere Vereinigung beider Sinusklappen entstandene und bestehengebliebene Septum spurium anzusehen (= Taenia sagittalis, *His*). Das vordere Ende könnte dann einer starken Hemmungsbildung des außerdem nach rechts abgewichenen Septum secundum gleichkommen (wie bei *Sternberg*). Hinten haben wir sowohl die rechte (nicht völlig in Valvula Eustachii und Thebesii unterteilte) wie Teile der linken Sinusklappe gut erhalten. Beide gehen, wie das *His* entwicklungsgeschichtlich erläutert, vorn medial in das Septum intermedium über. Die zwischen diesem und der linken Klappe liegende Vertiefung (s. o.) ist der untere Teil des Spatium interseptovalvulare.

An dieser Stelle möchte ich gleich die Veränderungen der Venen anschließen: Das Bestehenbleiben der linken oberen Hohlvene bei Fehlen der rechten ist, wie wenige frühere Fälle (s. *Mönckeberg*) uns gezeigt haben, darauf zurückzuführen, daß nach Ausbildung der Querverbindung zwischen den beiden oberen Hohlvenen der zwischen dieser und dem Herzen gelegene Abschnitt der rechten Hohlvene verödet. Es führt also der linke sein eigenes Blut zusammen mit dem der Vena anonyma dextra (= V. jugularis transversa) durch das linke Sinushorn zum rechten Vorhof. Betonen möchte ich hier noch, daß auch bei uns (wie bei *Beyerlein*, *Dietrich* und scheinbar auch *Gruber*s 9. Fall) im Gegensatz zu *Bauer* die Cava superior sinistra vor sämtlichen Lungengefäßen liegt.

Weiter ist es in unserem Falle nicht zu einer vollständigen Einbeziehung des Sinus in den Vorhof gekommen, so daß dieser, entwicklungsgeschichtlich betrachtet, zum größten Teile nur aus „Herzohr" besteht, d. h. aus dem vom „primitiven Atrium" gebildeten Bezirke (die glatten hinteren Wandteile aber fehlen)!

Die zuerst von *Dietrich* angeregte und von *Mönckeberg* weiter verfolgte Frage nach dem Verhalten des Sinusknotens bei Fehlen der normalen oberen Hohlvene hat *Mönckeberg* dahin entschieden, daß der Sinusknoten seine normale Lage beibehält, denn die Rückbildung der Cava superior dextra ist ja erst sekundär erfolgt. Auch in meinem Falle konnte ich bei der mikroskopischen Untersuchung den einer kleinen Arterie eng benachbarten Sinusknoten in der hinteren äußeren Wand des Vorhofs nachweisen, an einer Stelle, die makroskopisch nicht besonders festgelegt war. Von Resten der Cava superior dextra konnte ich auch mikroskopisch nichts in der Vorhofswand entdecken. Durch die große Länge des auch bei der normalen Entwicklung zuerst in Einzahl vorhandenen Lungenvenenastes kann es im linken Vorhof nicht zu der von *Bromann* beschriebenen Einbeziehung und damit Ausbildung von 4 getrennten Mündungen kommen. Diese von *Preiß* gegebene Erklärung läßt sich auch auf unseren Fall voll anwenden.

Kehren wir zum Ohrkanal zurück, so haben wir die Atresie des rechten venösen Ostiums zu klären: Ähnliche Fälle sind öfters beschrieben *(Geisler, Hübschmann, Kühne, Mönckeberg* u. a.*)* und wahrscheinlich wegen — in ihrer Entstehung unten zu erörternder — Lageveränderungen zustande gekommen. Dadurch hat die Verschmelzung der Atrioventrikularlippen nicht in der Mitte, sondern an ihrem rechten Rande stattgefunden, so daß diese Seite keine Öffnung erhielt, vielmehr als bindegewebige Membran mit verdicktem Endokard angelegt wurde.

Der Befund von 5, bzw. 3 linken Klappensegeln könnte bei flüchtiger Betrachtung zu verschiedenen falschen Deutungen Anlaß geben: Nämlich fehlende Zweiteilung des primitiven Ohrkanals (mit der dann so oft variierenden Klappenzahl) oder Transposition der Kammern (heutzutage besser als „Kammerinversion" bezeichnet: *Mönckeberg* in Bezugnahme auf *Spitzer*). Beide Anschauungen sind aber unmöglich bei Kenntnis des Verlaufs des *His*schen Bündels: Durch die mikroskopische Untersuchung des Reizleitungssystems auf Reihenschnitten stellte ich fest, daß der Stamm des Bündels an normaler Stelle liegt: Hinten in der Gegend des Septum intermedium! Von hier oben absteigend teilt er sich in der Kammer bald in seine zwei Schenkel, deren linker, breit aufgesplittert, an der Hinterwand der „somit linken" Kammer verläuft, während sich der rechte geschlossen über den konkaven Rand des unvollständigen Ventrikelseptums in die rechte Kammer wendet. Von einer vorderen *Mall*schen Nebenverbindung, wie sie *Mönckeberg* — bei vom Normalen abweichender oder sogar fehlender Verbindung des Truncus mit dem

zentralen Bindegewebskörper — erhalten sah, konnte ich nichts feststellen. Die überzähligen Klappen der Mitralis werden wahrscheinlich (wie in den anderen, seltenen Fällen) auf vermehrte Spaltungsvorgänge zurückzuführen sein.

Der Besprechung der beiden Kammerscheidewände müssen wir die der Entstehung des Truncusseptums vorausschicken, da nur so ein Verständnis für die verwickelten Vorgänge erlangt werden kann.

An der sog. Teilungsstelle, das ist die Gegend des 6. Aortengefäßbogens, wird durch das Truncusseptum die normalerweise vorn liegende Aorta von der genau hinter ihr liegenden Pulmonalis geschieden. In unserem Falle ist nun die sonst nach unten hin auftretende spiralige Drehung von 225° im Sinne des Uhrzeigers unterblieben; eine Kreuzung der beiden Schlagadern findet also nicht statt. Vielmehr hat nach einer Drehung von 45° das Septum seinen Verlauf nach unten gerade beibehalten, so daß nach parallelem Abwärtssteigen der beiden großen Arterien die Aorta an der Einpflanzungsstelle in die Kammer vorn rechts und die Pulmonalis hinten links liegt. Dadurch ist auch der abweichende Befund an den Kranzschlagadern erklärt: Aus der linken Aortenklappentasche, die hier ja der normalen rechten entspricht, kommt die „rechte" Kranzarterie, aus der rechten Tasche die „linke" mit ihren zwei Hauptästen. Wir haben es also der Entwicklung nach mit einer reinen Transposition zu tun, wenn man auch in diesem Falle nicht so ohne weiteres von der Lungenschlagader behaupten kann, sie gehe aus dem „ungehörigen" Ventrikel hervor! Denn während in den üblichen Fällen einer echten Transposition das Truncusseptum den oberen Rand des Ventrikelseptums genau wie unter normalen Bedingungen trifft und so zu einem völligen Abschluß beider Kammern voneinander führt, ist dies bei uns nicht möglich gewesen: Das Septum ventriculorum blieb nämlich im Anfang seiner Entwicklung stark zurück (s. u.), so daß das Bulbusseptum in den Ventrikel hinabstieg, sich dort — durch eine kleine Rückdrehung, d. h. entgegen dem Uhrzeigersinn — der Hinterwand anlegte und so einen Raum begrenzte, der selbstverständlich keine Verbindung mit den Vorhöfen haben kann. Durch die oben beschriebenen, kleinen Fehlstellen im Septum blieb die Verbindung zu der gemeinsamen Kammer erhalten.

Bis hierher liegt unser Fall ähnlich den neuerdings von *Marchand, Mönckeberg* u. a. und früher schon von *Rokitansky* beschriebenen Mißbildungen in den „ganz eminent anomalen — allerdings vorderen (!) — Septen", wie *Rokitansky* sie nannte, weil er sie fälschlicherweise als Fehlbildungen der Kammerscheidewand ansah! In Wahrheit steigt das Bulbusseptum in die Kammer hinab und grenzt die 3. Kammer ab *(Mönckeberg)*. Unten bleibt dann ein Verbindungsgang, der teils hufeisenförmig vom Bulbusseptum, teils von der Herzwand begrenzt wird.

Nebst der fehlerhaften Verlaufsrichtung zeigt das Truncusseptum, wie so häufig, auch darin Abweichungen, daß es den Truncus arteriosus nicht in 2 gleiche Teile teilt, sondern eine kleinere Pulmonalis bilden hilft. Die Zweizahl der Pulmonalklappen scheint nicht durch eine sekundäre Vereinigung zweier Klappen bewirkt zu sein. Was die Art ihrer Entstehung anlangt, so „ist es nicht möglich", wie *de Vries* sagt, „eine einheitliche und für alle Fälle gültige Erklärung zu geben". Seiner Meinung nach ist die „Pulmonalreduktion" in die Zeit vor oder während der Truncusteilung zu verlegen.

Im vorigen deutete ich schon an, die eigentliche Kammerscheidewand sei im Anfang ihrer Entwicklung stark zurückgeblieben. Ich muß deshalb jetzt die Punkte anführen, die eine solche Annahme gerechtfertigt erscheinen lassen:

Erstens ist bisher der Befund einer der unsrigen gleichen „dritten" Kammer — nicht zu verwechseln mit dem gelegentlich ebenso benannten zu engen und zu kurzen Pulmonalconus — mit einem ganz „eminent anomalen" Septum immer nur bei gleichzeitigem Fehlen der Kammerscheidewand erhoben worden; also muß man annehmen, daß bei deren annähernd vollständigem Vorhandensein eine solche Gestaltung wie hier nicht möglich ist. Des weiteren läßt es die gegenseitige Lage beider Scheidewände als sehr wahrscheinlich ansehen, daß es erst zu einem späteren Hinaufwachsen des Ventrikelseptums gekommen ist. Denn da es senkrecht auf dem Bulbusseptum steht (wie ein „T", vgl. Abb. 6), so müßte man — sollte es wirklich zuerst dagewesen sein — verwickelte, durch das Truncusseptum sekundär bewirkte Umlagerungen annehmen, wie sie in Wirklichkeit nie vorkommen.

Zum dritten sprechen für unsere Annahme die nahe der Herzspitze liegenden „Intertrabecularlücken" *(s. Heschl, Chiari, Mönckeberg)*. Sie entstehen durch das „Ausbleiben der Verödung der Interstitien in dem ursprünglichen muskulären spongiösen Maschenwerk des Septum ventriculorum" *(Mönckeberg)*. Nach Ansicht einiger Forscher entsteht aber die Kammerscheidewand, zum mindesten in ihrem untersten Abschnitte, durch die Ausbauchung beider Kammern und das Verschmelzen beider medialen Wände. Sollte dies zutreffend sein, so wären Intertrabecularlücken nur im oberen Teile des Septums leicht erklärlich, denn nur dieser entsteht ja durch eigenes Wachstum „als muskulöses Maschenwerk". (Denn daß es bei der Vereinigung der medialen Wände zu sekundären Durchbrüchen kommt, ist nicht anzunehmen!) Der Befund der an der Herzspitze liegenden Lücken drängt deshalb dazu, zuerst die Bildung einer einheitlichen Höhle (ohne getrennte Ausbauchung, also z. B. wie beim Cor biloculare) und erst anschließend das Aufwärtsstreben der Kammerscheidewand anzunehmen.

Im übrigen ist unsere Scheidewand mit ihrer starken Linksabweichung ein schönes Beispiel dafür, wie bei Hemmung oder Mißbildung einiger

Abschnitte die anderen ausgleichend zu wirken versuchen! Denn trotz der starken Verlagerung des Kammerschlauches versuchte sie noch die Gegend des gemeinsamen, weiter links liegenden Ohrkanals zu erreichen.

Mit der Schilderung der äußeren Entstehung unseres Falles glaube ich jetzt zu Ende gekommen zu sein. Ich möchte aber noch einige Worte über die mutmaßlichen Ursachen für diese Mißbildung („kausale Genese") anfügen, wenn ich auch weiß, auf ein wie unsicheres und wenig geklärtes Gebiet ich mich damit begebe! Ich tue es aber doch aus der begründeten Annahme heraus, mehrere unserer auffallendsten Bildungen — nämlich die Verlagerung des Truncus, die Atresie des rechten venösen Ostiums, das Fehlen der rechten oberen Hohlvene und vielleicht auch noch das Fehlen des Septum primum des Vorhofs — auf *eine*, und zwar mechanische Ursache zurückführen zu können. Zwar sollen wir uns immer der Unzulänglichkeit mechanischer Erklärungen bewußt sein und sie nicht als das einzig mögliche ansehen, denn „es ist", wie *Plaut* sagt, „keine übertriebene Vorsicht, wenn man ... wenigstens in Gedanken den Vorbehalt anderer noch unbekannter Zusammenhänge macht". Aber derartige Erklärungen können gerade bei der Entwicklungsgeschichte des Herzens so schwer entbehrt werden, daß ich nicht anstehe, sie nach gewissenhafter Prüfung im folgenden darzustellen.

Das anfangs genau in der Mitte liegende Herz trifft sowohl durch eigenes Hinabsteigen wie durch Aufwärtswachsen der Leber mit dieser zusammen und erhält, indem es auf ihrer Oberfläche wie auf einer „schiefen Ebene" nach links gleitet, seine endgültige Lage *(Bromann)*. Durch Abweichungen der Leber selbst (Situs inversus) wie der Form und Größe ihrer Lappen kommt es zu verschiedenen Verlagerungen des Herzens: Dextroversio u. a. Warum sollte es nun nicht möglich gewesen sein, daß die Leber auf früher Entwicklungsstufe schon etwas zu weit oben lag oder zu groß war?

Die normale Krümmung des Herzschlauches erfolgt nach *Tandler* dadurch, daß dieser — an seinen beiden Enden unverschieblich — infolge Weiterwachsens sich zwischen diesen beiden Festpunkten krümmen muß. Nun kann ja die hochstehende Leber, gewissermaßen als dritter Festpunkt wirkend, die oben beschriebene Senkung der Herzspitze stark beschränken. Der Herzschlauch wächst aber weiter und muß neue Krümmungen bilden, die wegen des unten bestehenden Platzmangels nach beiden Seiten hin erfolgen: Deshalb rundet sich der Bulbusschenkel nach rechts außen, während der Kammerschenkel eine Linksverlagerung zeigt. Eine spätere Berichtigung ist nicht mehr möglich, denn die jetzt schon stark entwickelten Herzohren verhindern die notwendige Verschiebung.

Für die Atresie des Tricuspidalostiums kann man die Linksverlagerung des Kammerschenkels und die dadurch verhinderte Rechtsverschiebung des Ohrkanals anschuldigen (vgl. auch *Kühne*). Wenn in

anderen Fällen ein Rechtsabweichen der Septen stark mitwirkt *(Mönckeberg)*, so fällt dies für uns weg. Das Septum intermedium liegt genau in der Mitte!

Beim Fehlen des Septum superius *(His)* könnte man an folgendes denken. Nach *Tandler* beruht die erste Unterteilung des atriellen Hohlraumes auf der Einlagerung des distalen Bulbusteils in die Vorhofwand. Vielleicht ist das Fehlen des durch diese Einlagerung bewirkten Reizes eine der *vielen* möglichen Ursachen für diese Mißbildung. (Der Fall *Knape*, bei dem der Vorhofsteil *vor* dem Bulbusteil liegt, spricht jedenfalls nicht gegen unsere Auffassung, denn auch bei ihm fehlt das Vorhofseptum.)

Das Fehlen der Vena cava superior dextra auch auf die doch ganz im Anfang erfolgte Verlagerung des Kammerschlauches beziehen zu wollen, erscheint zunächst recht gekünstelt, besonders wenn man sich die Anschauungen von *Ancel* und *Villemin* zu eigen gemacht hat. Beide Forscher behaupten nämlich, nur die Lage und Weite des Verbindungsastes zwischen beiden oberen Hohlvenen entscheide über die weiteren Veränderungen im oberen Venengebiet, und ich muß zugeben, daß ihre Anschauung etwas Bestechendes an sich hat! Daß ein völliges Fehlen des Verbindungsastes ein Bestehenbleiben beider Hohlvenen nebeneinander bedingt, wird keiner bestreiten! Die Annahme aber, der Verbindungsast habe, wenn er einmal angelegt ist, durch seine Verlaufsrichtung und Weite einen solch großen Einfluß auf die weitere Ausgestaltung, wie beide behaupten, erschien mir nicht begründet, ganz abgesehen davon, daß doch mit dieser Erklärung, wie schon *Dietrich* sagt, „tatsächlich für die kausale Genese nicht viel gewonnen ist"!

Ich stellte deshalb Modellversuche folgender Art an:

Aus Glas-T-Rohren und diese verbindenden Gummischläuchen suchte ich eine dem betreffenden Entwicklungszeitpunkte entsprechende Gefäßanlage herzustellen: Zwei parallele, gleichweite (Ø 3 mm) Rohre, die oberen Hohlvenen, münden unten, nach Umbiegen gegeneinander, in ein T-Rohr mit weiterem Lumen (Ø 8 mm), den Sinus. Die gemeinsame Ausflußöffnung liegt nicht in der Mitte, sondern mehr nach rechts, der Wirklichkeit entsprechend. Dadurch ist also im linken unteren Abschnitte der Strömungswiderstand größer! Zwischen den beiden parallelen Rohren befindet sich ein Verbindungsast von gleicher Weite (Ø 3 mm), welcher:

1. von links oben nach rechts unten mit einer Neigung von 70^0 gegen die Senkrechte verläuft. Sowohl bei Saug wie bei Druck strömt Wasser in dem Verbindungsast von links nach rechts, wie zu erwarten. Es ist dabei gleichgültig, ob der Fluß gleichmäßig oder ob er in Pulsfrequenz stattfindet (Versuch!);

2. von rechts oben nach links unten (auch 70^0!) verläuft. Trotz dieser Umkehrung der Verlaufsrichtung — bei sonst völlig unveränderten Bedingungen — strömt Wasser auch von links nach rechts. Die Strömungsrichtung ist also bei unserer Versuchsanordnung nicht von der

Richtung des Verbindungsastes, sondern von den Widerständen in den parallelen Rohren abhängig, die sowohl:

a) unterhalb (Zupressen rechts unten führt zu Stromumkehr im Verbindungsaste!) wie:

b) oberhalb (ebenso wie a wirkt ein allmähliches Zupressen links oben) des Verbindungsastes liegen können.

Selbstverständlich bin ich mir dessen voll bewußt, daß meine Versuchsanordnung die natürlichen Verhältnisse nicht einmal annähernd erreicht. Aber auch wenn man nur folgert — und das darf man —, daß nicht die Verlaufsrichtung der Anastomose ausschlaggebend für die Strömungsrichtung ist, sondern die Widerstände in den Gebieten der oberen Hohlvenen, so ist das weitaus genug! Denn die Strömungsrichtung entscheidet über die Rückbildung der einen oder der anderen Vene. Ich nehme für meinen Fall also an, daß die Rechtsverlagerung des Truncus und die sich damit auf die rechte obere Hohlvene in ihrem unteren Abschnitte auswirkenden Druckverhältnisse zu ihrer Rückbildung beigetragen haben. Man vergegenwärtige sich nur die engen Lagebeziehungen. (Schon *Weigert* gab Widerständen im oberen Hohlvenengebiete Schuld für die Rückbildung der rechten oberen Cava: Frühzeitige Synostose der Sutura mastoidea!)

Die Transposition der Gefäße läßt sich nicht so ohne weiteres auf die zuerst erfolgte Verlagerung der Herzschleife zurückführen, und es erscheint deshalb angebracht, hier die Ansicht *Spitzer*s zu berücksichtigen. Auf seine „phylogenetische Theorie" an dieser Stelle näher einzugehen, ist unmöglich. Nur so viel sei bemerkt, daß er die Transpositionen aller Arten auf teilweises Bestehenbleiben der rechtskammerigen Aorta des Reptilienherzens und damit zusammenhängende Septenverlagerungen und ferner auf die sog. „Detorsion" (d. h. mangelhafte Drehung) zurückführt. Wollte man unseren Fall ohne weiteres in eine der von ihm aufgestellten vier Gruppen von Transpositionen einfügen, so käme die „gekreuzte Transposition" in Frage. Aber eine solche Einreihung ohne Berücksichtigung der anderen wichtigen Veränderungen und vor allem der Entstehung ist nicht angängig. *Spitzer* selbst betont, daß neben „phylogenetischen" auch „ontogenetische" Momente bei Entstehung einer Herzmißbildung in Frage kämen, wobei er aber den ersteren weitaus mehr Bedeutung beimißt. In unserem Falle aber scheinen mir gerade „ontogenetische" Einflüsse viel stärker gewesen zu sein. Nach den dadurch erreichten Verlagerungen könnten natürlich noch Ursachen im Sinne *Spitzer*s eingewirkt haben. Diese aber in allen ihren Zusammenhängen darzustellen, halte ich mich für unberufen.

Wie konnten nun die Mißbildungen dieses in Entstehung und Form beschriebenen Herzens während des Lebens erkannt werden? Unsere technischen Hilfsmittel versagen in einem solchen Falle.

Das Elektrokardiogramm zeigte sich gegenüber der Norm kaum verändert. Die etwas vergrößerte Q-Zacke vermag uns nichts zu erklären.

Doch darf die Tatsache, trotz erheblicher Mißbildung ein normales Elektrokardiogramm erhalten zu haben, nicht wundernehmen, da die Meinung, jede angeborene Herzmißbildung zeige abweichende Kurven (negative Anfangsschwankung u. a.), durch *Mönckeberg* als unzutreffend erzeigt wurde. Solche Befunde fehlen, wie ja auch hier, sehr häufig, wogegen sie bei erworbenen Herzfehlern (besonders rechtsseitige Hypertrophie!) oft erhoben werden können. Auch aus dem Röntgenbilde (Beschreibung s. o.) ließ sich in diesem Falle während des Lebens nichts Sicheres schließen, denn erst der Tod ermöglichte uns seine Deutung.

So bleiben uns nur die Stauung und starke Blausucht. Das im Körper reichlich mit Kohlensäure beladene Blut strömt in den rechten Vorhof, kann von dort aber nicht in die Kammer gelangen, weil keine Verbindung besteht! Es wird daher bei der Vorhofskontraktion durch die über dem Septum intermedium gelegene Öffnung in den linken Vorhof gepreßt, in welchen außerdem von hinten das rein sauerstoffhaltige Blut aus den Lungenvenen einströmt. So kommt es schon hier im linken Vorhofe zu einer vollständigen Durchmischung von kohlensäure- und sauerstoffhaltigem Blute. Dadurch ist die Blausucht verständlich, denn allein die Lungenvenen enthalten hellrotes Blut.

Die nun von beiden Vorhöfen angebotene, gemischte Blutmenge zwängt sich durch die einzige Vorhofkammeröffnung, wodurch zu einem Teil die Stauungserscheinungen bedingt sein können. Stauend wirkt für den Körperkreislauf auch die Enge der Öffnung über dem Septum intermedium, denn diese vermag das normale rechte venöse Ostium nur unvollständig zu ersetzen.

Bei der Kammerzusammenziehung schießt das meiste Blut durch die zwischen oberem Rande der Kammerscheidewand und dem Dache bestehende Lücke in den rechten Ventrikel und von dort in die Aorta, weil diese ja einen verhältnismäßig weiten Ausflußteil hat und in der Strömungsrichtung liegt. Mit der Versorgung der Pulmonalis aber steht es sehr schlecht. Denn die an und für sich schon sehr engen Verbindungsgänge zur dritten Kammer liegen außerdem auch noch sehr ungünstig, so zum Teil tief unten in der rechten Kammer versteckt! Aber trotzdem ist noch genügend Blut in die Lungen gelangt, denn sonst wäre ein Leben nicht möglich gewesen.

Zwar waren bei vollständiger Ruhe des Kindes Kreislauf und Sauerstoffgehalt annähernd ins Gleichgewicht gebracht, welches aber bei der geringsten Anstrengung erheblich gestört wurde. Immerhin ist es erstaunlich, wie gut sich der Körper geholfen hat, denn durch starke Erhöhung der Zahl der roten Blutkörperchen (8 Mill.) und guten Hämoglobingehalt (98%) suchte er sich leistungsfähig zu erhalten. Aber die gewaltige Arbeit des Herzens, immer genügend Blut in die Lungenschlagader zu pressen und damit für ausreichende Erneuerung des Sauerstoffes zu sorgen, durfte in keiner Weise noch gesteigert werden; und so

stellte es denn — wahrscheinlich durch eine beginnende Pneumonie überlastet — nach 14 Monate langer, bewunderungswürdiger Pflichterfüllung seinen Dienst für immer ein.

Zusammenfassung.

Schwere Mißbildung des Herzens mit starken Lücken in Vorhof- und Kammerscheidewand. Außerdem hat sich unter Mitwirkung des Bulbusseptums eine dritte Kammer gebildet, aus welcher die Pulmonalis mit nur zwei Klappen hervorgeht. Eine rechte Vorhofkammeröffnung ist nicht vorhanden, die linke aber zeigt vermehrte Klappenzahl (5). Der arterielle Truncus ist stark nach rechts und hinten verlagert und zeigt außerdem Transposition der Gefäße. Deshalb kommt die Aorta ganz an der Seite aus der rechten Kammer und entläßt seitenverkehrte Kranzgefäße. Ferner ist bemerkenswert die erhaltene Vena cava superior sinistra und das Fehlen der dextra; das Erhaltenbleiben des Sinus mit beiden Sinusklappen und schließlich die Mündung der Lungenvenen mit nur einem Aste.

Schrifttum.

Die einschlägige Literatur bis 1923 siehe bei *Mönckeberg*. Besonders berücksichtigt wurden: *Ancel* u. *Villemin:* Ref. bei *Dietrich* und *Mönckeberg*. — *Chiari:* Über Netzbildungen. Beitr. Path. **22**. — *Dietrich:* Vena cava superior sinistra. Virchows Arch. **212**, 119. — *His:* Anatomie menschlicher Embryonen, Bd. 3, S. 129 f. — *Knape:* Eine seltene Herzmißbildung. Virchows Arch. **209**. — *Mönckeberg:* Das spezifische Muskelsystem. *Lubarsch-Ostertag*, 19. Jg. — Das Verhalten des Sinusknotens bei Fehlen der Cava superior dextra. Beitr. Path. **69**, 537. — *Henke-Lubarsch*, Bd. 2, S. 1—183. — Zur Entwicklungsgeschichte des Atrioventricularsystems. Verh. dtsch. path. Ges. **16** (1913). — Zur Frage des Elektrokardiogramms bei angeborenen Herzfehlern. Münch. med. Wschr. **1914**, Nr 42, 2107. — *Plaut:* Über die Unzulänglichkeit mechanistischer Erklärungen. Beitr. Path. **72**, 654 (1924). — *Preiß:* Beiträge zur Lehre von den angeborenen Herzanomalien. Beitr. Path. **7**, 245 (1890). — *Spitzer:* Über den Bauplan des normalen und mißbildeten Herzens. Virchows Arch. **243** (1923). — *Sternberg:* Cor triatriatum. Verh. dtsch. path. Ges. **16** (1913). — *Tandler: Keibel-Mall*, Handbuch der Entwicklungsgeschichte. — *de Vries:* Über Abweichungen in der Zahl der Semilunarklappen. Beitr. Path. **1918**, 39. — *Weigert:* Über einen Fall von links verlaufender Vena cava superior, mutmaßlich bedingt durch frühzeitige Synostose der Sut. mastoid. dextra. Virchows Arch. 84.

Lebenslauf.

Am 13. Dezember 1910 wurde ich als Sohn des Kaufmanns Paul Kettler und seiner Ehefrau Elsa, geb. Quidde, zu Halle (Saale) geboren. Nachdem ich die Vorschule und anschließend die Lateinische Hauptschule (Latina) der Franckeschen Stiftungen in Halle besucht hatte, ging ich im Herbst 1924 zum Stadtgymnasium, Halle, über, da die Michaelisklassen der Latina auf ministerielle Verfügung hin aufgelöst wurden. Ostern 1929 bestand ich meine Reifeprüfung. An der Universität Halle widmete ich mich dem Studium der Medizin und legte am 1. August 1931 die medizinische Vorprüfung ab. Mein klinisches Studium, ebenfalls an der hiesigen Universität, schloß ich mit bestandenem Staatsexamen im Herbst 1934 ab. Die mündliche Doktorprüfung fand am 12. Dezember 1934 statt.